

Perfil epidemiológico e social de crianças e adolescentes com fibrose cística

Epidemiological and social profile of children and adolescents with cystic fibrosis

Marcos Filipe da Silva Mello*, Lívia Ferreira Alves, Amanda Paiva da Silva, Igor Pereira Machado, Érika Veiga Araújo, Henrique Polletti Zani, Viviane Soares.

Centro Universitário de Anápolis (UniEVANGÉLICA), Anápolis-GO – Brasil.

Resumo

Objetivo: Traçar o perfil sócio demográfico de crianças com fibrose cística no centro de referência da APAE de Anápolis associado a características do tratamento e acompanhamento no que diz respeito aos tratamentos fisioterapêuticos e de nebulização, bem como a prática de atividade física. **Métodos:** Trata-se de um estudo transversal. A coleta de dados foi realizada durante as consultas no período de agosto/2019 a dezembro/2019. O trabalho foi aprovado no Comitê de Ética em Pesquisa (CEP) sob o parecer: 3.009.036/2018. Os dados sociodemográficos foram coletados através de uma ficha, as medidas antropométricas, para cálculo do índice de massa corporal foram coletadas dentro do consultório reservado utilizando balança e estadiômetro. **Resultados:** Os domicílios da maioria das crianças eram localizados em outras cidades (86%). A maioria dos pais (20 mães e 2 pais) são casados (76%). Destaca-se o caráter de baixa renda da família das crianças. Todas as crianças foram classificadas como eutróficas de acordo com o IMC, a maioria delas eram do sexo feminino, realizavam fisioterapia (91%), suplementação alimentar (73%) e nebulização com alfadornase (67%). No entanto, a maior parte não praticava atividade física (82%). A insuficiência pancreática teve maior prevalência (45,5%) entre as comorbidades relatadas. Os medicamentos mais consumidos foram suplementos alimentares. **Conclusão:** A baixa renda pode ser um dos fatores que contribuem para as crianças não terem acesso ao tratamento fisioterapêutico, à nebulização com alfadornase e à prática de atividade física, sabendo que são itens essenciais, porém com um custo financeiro além do que estas famílias podem alcançar.

Abstract

Objective: Trace the socio-demographic profile of children with cystic fibrosis at the APAE reference center in Anápolis, associated with the characteristics of the treatment and follow-up with regard to physical therapy and nebulization treatments as well as the practice of physical activity. **Method:** This is a cross-sectional study. Data collection was carried out during consultations from August / 2019 to December / 2019. The study was approved by the Research Ethics Committee (CEP) under the opinion 3.839.525. The socio-demographic data was collected using a sheet and the anthropometric measurements to calculate the body mass index were collected inside the reserved office using a scale and stadiometer. **Results:** Most children's homes were located in other cities (86%). Most parents (20 mothers and 2 fathers) are married (76%). It is highlighted how children's family show low income. All children were classified as eutrophic according to the BMI, most of them were female and underwent physical therapy (91%), dietary supplementation (73%) and nebulization with dornase alfa (67%). However, most of them did not practice physical activity (82%). Pancreatic insufficiency was more prevalent (45.5%) among the reported comorbidities. The most consumed drugs were dietary supplements. **Conclusion:** Low income may be one of the factors that contribute to children not having access to physical therapy, nebulization with dornase alfa and physical activity, knowing that they are essential items, but with a financial cost beyond of what these families can achieve.

Palavras-chave:

Fibrose Cística.
Fatores
Sociológicos.
Fisioterapia.

Keyword:

Cystic Fibrosis.
Sociological
Factors.
Physiotherapy.

*Correspondência para/ Correspondence to:

Marcos Filipe da Silva Mello: marcosfilipesm@gmail.com

INTRODUÇÃO

A Fibrose Cística (FC) é uma doença progressiva que altera parte da função pulmonar, bem como os volumes e capacidades pulmonares. Sendo assim, a doença é caracterizada por uma alteração no gene condutor e regulador da transmembrana no braço longo do cromossomo 7. Assim, observam-se alterações na função respiratória e no trato gastrointestinal.¹ É importante que a doença seja acompanhada pelo fato de ser progressiva e acarretar uma redução na qualidade de vida das crianças, assim como na expectativa de vida.

Nesse sentido, o portador da doença apresenta muco viscoso que agride muitos órgãos do indivíduo, acometendo principalmente os pulmões.² Diante de tais complicações pulmonares, as complicações nutricionais são também constantes.³ Ademais, a fibrose cística é frequentemente encontrada na raça branca⁴ ou em populações descendentes de caucasianos¹ porque a maioria das crianças nascem com a mutação no gene $\Delta F508$ que é a mais comum na doença⁵. Vale ressaltar que no Brasil a proporção de crianças nascidas com fibrose cística tem maior incidência na região Sul do país.¹

Cumprir destacar que a FC não tem cura, porém há tratamentos que objetivam o aumento expressivo da sobrevivência e ganho em qualidade de vida, por intermédio de equipe multidisciplinar que forneça melhores resultados clínicos, com impacto no prognóstico. O tratamento das doenças respiratórias pulmonares consiste em nebulizações de diversos medicamentos que são fundamentais na manutenção da saúde pulmonar.

Como é uma patologia rara, faz-se necessário aperfeiçoar os estudos, visto que em Goiás existem apenas dois centros de referências para o acompanhamento e tratamento de pacientes com fibrose cística. Estes atendem toda a região centro-norte do país. Um dos centros está situado na capital Goiânia e o outro centro assiste a crianças na Associação de Pais e Amigos Excepcionais

(APAE) de Anápolis, que compreende o único centro que acompanha pacientes com fibrose cística na cidade de Anápolis.

O objetivo da presente pesquisa foi traçar o perfil sociodemográfico de crianças com fibrose cística, precisamente no centro de referência da APAE de Anápolis, associado a características do tratamento e acompanhamento no que diz respeito aos tratamentos fisioterapêuticos e de nebulização, bem como a prática de atividade física.

METODOLOGIA

Amostra

O estudo é do tipo transversal que avalia o perfil sociodemográfico de crianças assistidas no ambulatório de fibrose cística da APAE – Anápolis. O ambulatório tem condições de assistir 50 crianças, mas durante o período de coleta (agosto 2019 – dezembro 2019) apenas 22 crianças o frequentaram. As crianças tinham idade entre 11 meses e 18 anos, naturais do próprio município e de diversas outras cidades, incluindo de outros Estados. O projeto foi aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa do Centro Universitário-UniEVANGÉLICA sob o nº 3.009.036/2018. Todos os pais/responsáveis assinaram consentimento esclarecido e as crianças o assentimento do menor.

Delimitação do estudo

A condução da coleta de dados foi realizada nas manhãs de segundas-feiras durante as consultas que são agendadas previamente. São agendados apenas quatro pacientes por manhã para que se tenha um consultório reservado para cada um com o objetivo de evitar contaminações entre as crianças. Os dados sociodemográficos e as medidas antropométricas para cálculo do índice de massa corporal foram coletadas dentro do consultório reservado.

Procedimentos

As informações dos pais/responsáveis coletadas foram: idade, sexo, parentesco,

estado civil (casado, divorciado e solteiro), data de nascimento, número de filhos, escolaridade, domicílio (na cidade, em outra cidade de Goiás e outro estado), religião e renda (até um salário, 2 a 5 salários e superior a cinco salários).

As variáveis das crianças foram coletadas do prontuário referentes a mutação do gene para FC, idade, sexo, estatura, uso de suplementação alimentar, nebulização com alfadornase, presença de insuficiência pancreática, comorbidades (diabetes, comprometimento cardíaco), infecção respiratória nos últimos 6 meses (se sim, patógeno isolado na cultura), internação nos últimos 6 meses, consumo de medicamentos e sessões de fisioterapia e atividade física.

As medidas de massa corporal foram realizadas com as crianças posicionadas de pé, de costas para o visor da balança. Para medir a estatura, as crianças ficaram em posição ortostática, pés descalços e unidos, com o corpo ereto e de costas para o estadiômetro. Em seguida, executou-se uma inspiração máxima e uma apneia respiratória para compensar um possível achatamento interdiscal que acontece durante o dia. Após as medidas de massa

corporal e estatura, o índice de massa corporal (IMC - kg/m²) foi calculado dividindo o peso pela altura ao quadrado. Posteriormente, foi calculado o score Z, classificando os indivíduos em magreza ($-3 \geq \text{escore Z} \leq -2$), eutróficos ($-2 \geq \text{escore Z} \leq 1$) e obesos, obesidade ($2 \geq \text{escore Z} \leq 3$).⁵

Os dados foram descritos como média, desvio padrão, frequências e porcentagens, gráficos. O escore Z do IMC foi calculado no software Statistical Package for Social Science (SPSS) e a estatística descritiva dos dados em planilha Excel.

RESULTADOS

A tabela 1 exibe características sociodemográficas dos pais/responsáveis (20 mães e 2 pais) das crianças assistidas. A partir da análise exposta, percebeu-se que os domicílios da maioria das crianças eram de outras cidades (86%), sendo ainda uma delas de outro Estado (4% em relação ao total de crianças). Quanto ao estado civil, a maioria é casada (76%), sendo que um responsável não preencheu este item. A faixa etária era entre 20 e 40 anos de idade e se destaca a circunstância de a família das crianças ser de baixa renda.

Tabela 01: Características sociodemográficas dos pais/responsáveis das crianças (n=22).

Variáveis	Média (DP)
Idade (anos)	34,1 (9,4)
	n (%)
Sexo	
Masculino	2 (9,1)
Feminino	20 (90,9)
Cidade de origem	
Anápolis	3 (13,6)
Outras Cidades	19 (86,4)
Estado civil	
Casado	16 (76,2)
Divorciado	2 (9,5)
Solteiro (a)	3 (14,3)

Continua

Continuação tabela 1

<i>Escolaridade</i>	
Ensino Fundamental	4 (18,2)
Ensino Médio	18 (81,8)
<i>Número de filhos</i>	
0 – 2	10 (50)
>2	10 (50)
<i>Religião</i>	
Não tem	2 (9,1)
Católico	12 (54,5)
Evangélico	8 (36,4)
<i>Renda familiar</i>	
Até 1 Salário	9 (40,9)
2 a 5 salários	10 (45,5)
>5 salários	3 (13,6)

A tabela 2 descreve as características das crianças assistidas. Todas as crianças foram classificadas como eutróficas de acordo com o IMC, exceto uma que foi classificada como obesa, a maioria delas era do sexo feminino (10% a mais que as crianças do sexo masculino). A maioria das crianças que possuía genotipagem apresentava mutação na proteína phe508delta

(45,5%) e em seis (27,3%) crianças duas alterações gênicas. A maioria das crianças realizavam fisioterapia (91%), suplementação alimentar (73%) e nebulização com alfadornase (67%), sendo que uma não usava o medicamento. As crianças, em sua maior parte, não praticavam atividade física (82%).

Tabela 02: Características sociodemográficas e clínicas das crianças (n=22).

Variáveis	Média (DP)
Idade (meses)	77 (55,7)
Massa Corporal (kg)	24 (24,2)
Estatura (cm)	111 (21,4)
IMC (kg/m ²)	17 (7,5)
<i>Sexo</i>	
	n (%)
Masculino	10 (45,5)
Feminino	12 (54,5)
<i>Mutação</i>	
p.phe508delta	10 (45,5)

continua

Continuação tabela 2

p.Gln685thrfs	01 (4,5)
p.Ser466	01 (4,5)
p.Gly542	01 (4,5)
p.Arg1066cys	01 (4,5)
p.gly85glu	01 (4,5)
26pb	01 (4,5)
Sem exame	09 (40,9)
Patógeno	
Staphylococcus aureus	8 (36,4)
Não	14 (63,6)
Fisioterapia	
Sim	20 (90,9)
Não	2 (9,1)
Atividade Física	
Sim	4 (18,2)
Não	18 (81,8)
Suplementação Alimentar	
Sim	16 (72,7)
Não	6 (27,3)
Nebulização com alfadornase	
Sim	14 (66,7)
Não	7 (33,3)

A tabela 3 descreve as comorbidades apresentadas pelas crianças e a insuficiência

pancreática teve maior prevalência (45,5%) entre as relatadas.

Tabela 03: Prevalência de comorbidades no grupo de crianças avaliadas (n=22).

Comorbidades	n (%)
Comprometimento Cardíaco	
Sim	0 (0)
Não	22 (100)
Diabetes	
Sim	1 (4,5)
Não	21 (95,5)

Continua

Continuação tabela 3

Insuficiência Pancreática

Sim 10 (45,5)

Não 12 (54,5)

Infecção Respiratória (últimos 6m)

Sim 5 (23,9)

Não 16 (76,1)

Internação (últimos 6m)

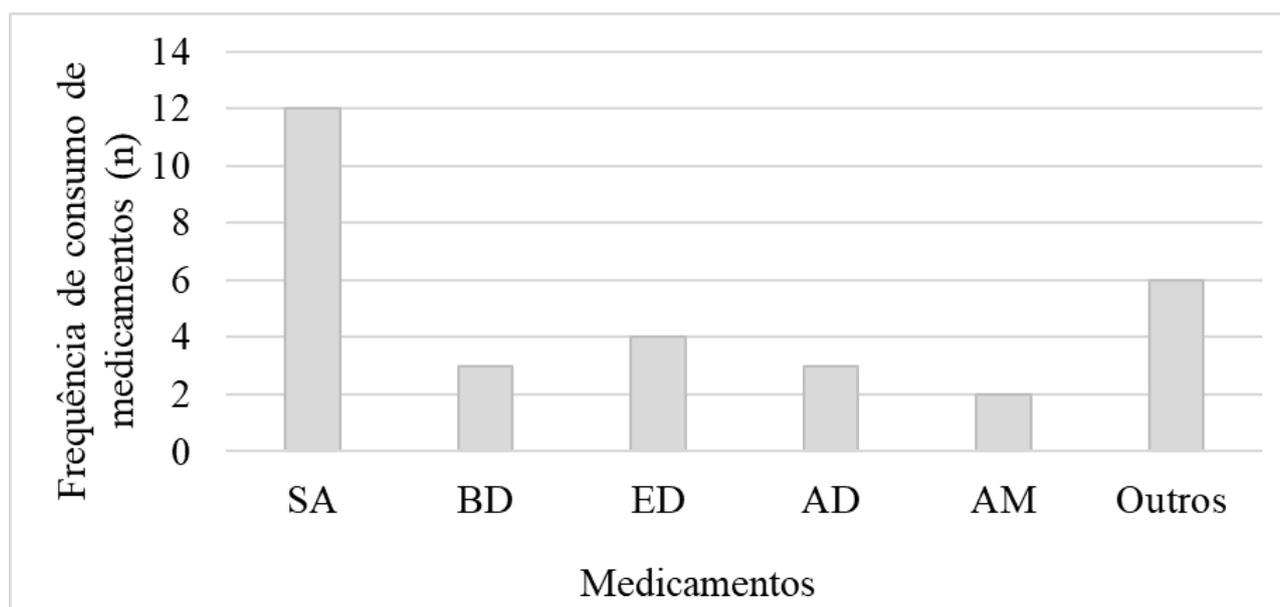
Sim 4 (19,1)

Não 17 (80,9)

A figura 1 apresenta os medicamentos consumidos pelas crianças. Os mais consumidos

são os suplementos alimentares, seguido de outros (Paracetamol, Puran T4).

Figura 01: Medicamentos utilizados pelas crianças.



SA-Suplementos Alimentares; BD-Brônquio dilatadores; ED-Enzimas Digestivas; AD- Antidepressivos; AM-Antiprotozoário.

DISCUSSÃO

No presente estudo, os pais/responsáveis das crianças com FC apresentaram, em sua maioria, baixa renda familiar. Com relação às crianças, a maior parte delas realizavam fisioterapia, faziam nebulização com alfadornase e não praticavam atividade física e quase metade apresentou insuficiência pancreática. Tais resultados principais são

fatores importantes na condução do acompanhamento e tratamento da doença. Assim sendo, serão foco de discussão.

A renda familiar pode ser considerada um requisito de importante determinação das condições de saúde em que o indivíduo com FC se encontra. E uma maior renda pode contribuir

para um melhor desenvolvimento e até continuidade do tratamento. Como se sabe, a renda familiar está diretamente relacionada ao melhor estado nutricional do paciente⁶ e, assim, sugere-se que as crianças avaliadas neste estudo podem estar suscetíveis a prejuízos na alimentação, que é considerado fator de proteção para as complicações advindas da FC.

É necessário lembrar que a expectativa de vida de pacientes com FC varia com a condição financeira e familiar e, mesmo que o SUS custeie os medicamentos principais, o alcance de uma alimentação equilibrada e um tratamento adequado demanda recursos financeiros.^{7,8} Por outro lado, há estudos que não atestam a associação da renda familiar com o estado nutricional combinado com a ingestão de vitaminas.⁹ Importante ressaltar que a Lei nº 9.250, de 26 de dezembro de 1995¹⁰ inclui pacientes com a doença “fibrose cística-mucoviscidose”, de modo que fazem jus ao benefício de isenção do imposto de renda, o que compreende forma de promover recursos financeiros às famílias dos pacientes.¹¹

Com a inviabilidade econômica, surgem os problemas com os aspectos relacionados ao tratamento. Os pacientes com FC carecem de constante vigilância da sintomatologia respiratória em razão de complicações que possam aparecer e todos os pacientes devem estar em atendimento.

E no presente estudo, as crianças, em sua totalidade, não estavam sendo submetidas à fisioterapia respiratória, que é de suma importância para o tratamento. A propósito, Silva¹² discorre que, após semanas sem atendimento fisioterapêutico, o paciente analisado havia apresentado diminuição nos parâmetros espirométricos, bem como aumento na limitação do fluxo. Logo, após voltar ao tratamento fisioterapêutico, em algumas semanas observou-se um aumento da capacidade vital e do fluxo expiratório pulmonar.

Dessa forma, a participação do fisioterapeuta na equipe multiprofissional, em contato regular com os pacientes acometidos

pela FC, gera ampla melhora na efetividade de seu tratamento.¹³ Além do mais, o atendimento deve ser personalizado, sendo o profissional capaz de julgar as técnicas necessárias e mais eficientes aos pacientes. Por certo, observa-se que os episódios de complicações respiratórias em pacientes com FC caem abruptamente desde quando iniciadas as sessões de fisioterapia respiratória tradicional.¹⁴

Além do profissional avaliar o paciente com individualidade, as condutas devem ser elaboradas com o objetivo de melhorar a qualidade de vida, assim como obter uma maior autonomia e dependência funcional do paciente. Em princípio, é necessária a adesão ao tratamento, realizando constantes terapias e cuidados preventivos, mesmo quando a doença não estiver em seu estado mais crítico, o que tornará possível a obtenção de resultados positivos.^{15,16}

A nebulização faz parte do tratamento de um paciente com fibrose cística e o estudo de Riquena¹⁷ aponta que 94,7% dos analisados faz uso da nebulização com Alfadornase e a sua utilização faz parte da recomendação Brasileira de Fisioterapia na FC.¹⁸ Admite-se que a discrepância entre a porcentagem do estudo citado e a do presente estudo devem-se à diferença de idade dos pacientes, visto que a recomendação aconselha o uso em crianças a partir de 6 anos de idade. Mainz¹⁹ evidencia a importância da nebulização que, somada ao tratamento oral com antibióticos, mostrou-se eficaz no combate à colonização de bactérias nas vias aéreas superiores e inferiores.

Outro aspecto observado foi o baixo nível de atividade física das crianças avaliadas. A prática de exercício físico é recomendada para todos os portadores da fibrose cística, principalmente crianças e adolescentes, por estar intimamente ligada a uma manutenção da saúde pulmonar do paciente, trazendo melhoras diretas a sua qualidade de vida e prognóstico.²⁰ A combinação de atividades que o sistema respiratório realiza durante o stress da atividade física coopera para a depuração das secreções que ficam acumuladas nas vias aéreas por falta

de umidificação.²¹ A realização dessas recomendações aponta não só para uma melhora deste sistema, como também do sistema imune, podendo gerar redução nos quadros de infecções respiratórias.²²

A insuficiência pancreática denotou a comorbidade mais prevalente no presente estudo atingindo quase a metade da população analisada. O estudo de Gobato²³ indica resultados superiores (96%) das crianças analisadas e acredita-se que o fato da porcentagem ter sido maior deve-se à média de idade das crianças e o número da amostra ter sido maior. A pesquisa de Barni²⁴ afirma a comorbidade como um precedente da desnutrição, ao analisar pacientes adultos que apresentavam desnutrição e em sua grande maioria insuficientes pancreáticos e isto coopera com a ocorrência de outras doenças como as hepatobiliares.²⁵

Os pontos fortes deste trabalho estão relacionados ao estudo de uma doença rara e ao primeiro trabalho referente a FC no ambulatório da APAE de Anápolis, desde seu funcionamento, visando identificar o perfil clínico e sociodemográfico dos pacientes com FC. As limitações relacionam-se ao fato de somente abrangerem um dos ambulatórios do estado de Goiás, sendo que existem dois deles que atendem pacientes com FC. Além disso, nem todos os pacientes cadastrados na unidade da APAE de Anápolis frequentaram o ambulatório durante o período de coleta, nem tampouco pediram transferência para outra unidade de tratamento. Assim, não foi possível avaliar todos os pacientes.

CONCLUSÃO

Quando avaliado este centro de referência, concluiu-se que a maioria das crianças não praticavam atividade física e apresentavam insuficiência pancreática na sua totalidade e ainda não faziam fisioterapia nem nebulização com alfadornase. A baixa renda pode, assim, ser um dos fatores que contribuem para as crianças não terem acesso ao tratamento fisioterapêutico, à nebulização com alfadornase e à prática de atividade física, sabendo que são

itens essenciais, porém com um custo financeiro além do que essas famílias podem alcançar.

DECLARAÇÃO DE CONFLITOS DE INTERESSE

Os autores declaram a inexistência de conflito de interesses.

Forma de citar este artigo: Mello, MFS et al. Perfil epidemiológico e social de crianças e adolescentes com fibrose cística. Rev. Educ. Saúde 2020; 8 (1): 151-160.

REFERÊNCIAS

1. Athanazio RA, Da Silva FLVRF, Vergara AA, Ribeiro AF, Riedi CA, Procianoy EFA. Diretrizes brasileiras de diagnóstico e tratamento da fibrose cística. J Bras Pneumol. 2017; 43(3): 219-245. https://www.scielo.br/pdf/jbpneu/v43n3/pt_1806-3713-jbpneu-43-03-00219.pdf
2. Luz GS, Carvalho MDB, Peloso SM, Higarashileda H. Prevalência das doenças diagnosticadas pelo Programa de Triagem Neonatal em Maringá, Paraná, Brasil: 2001-2006. Revista Gaúcha de Enfermagem. 2008; 29(3): 446-453. <https://seer.ufrgs.br/RevistaGauchaDeEnfermagem/article/view/6773/4076>
3. Dassios T, Kaditis A, Katelari A, Chrousos G, Doudounakis S, Dimitriou G. Time constant of inspiratory muscle relaxation in cystic fibrosis. Pediatr Res. 2015; 77: 541-545. <https://www.nature.com/articles/pr20152.pdf>
4. Arikan H, Yatar I, Kutukcu EC, Aribas Z, Saglam M, Savci S, et al. A comparison of respiratory and peripheral muscle strength, functional exercise capacity, activities of daily living and physical fitness in patients with cystic fibrosis and healthy subjects. Research in Developmental Disabilities. 2015; 45:

- 147-156.
<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/26241869>
5. Farrell P, Férec C, Macek M, Frischer T, Renner S, Riss K, et al. Estimating the age of p.(Phe508del) with family studies of geographically distinct European populations and the early spread of cystic fibrosis. *Eur J Hum Genet.* 2018;26(12):1832-1839.
 6. De Onis M, Onyango AW, Borghi E, Siyam A, Nishida C, Siekmann J. Development of a WHO growth reference for school-aged children and adolescents. *Bull World Health Organ.* 2007; 85(9): 660-667. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/18026621>
 7. Pinto ICS, Da Silva CP, De Britto MCA. Perfil nutricional, clínico e socioeconômico de pacientes com fibrose cística atendidos em um centro de referência no nordeste do Brasil. *J Bras Pneumol.* 2009; 35(2): 137-143. <https://www.scielo.br/pdf/jbpneu/v35n2/v35n2a06.pdf>
 8. Santos SMR, Duarte TR, Barroso MD, Jesus MCP. Vivências dos Familiares Frente à Criança com Fibrose Cística. *Journal of Health Sciences.* 2017; 19(2): 89-94. <http://pepsic.bvsalud.org/pdf/rbcdh/v20n2/05.pdf>
 9. Ong T, Schechter M, Yang J, Emerson J, Gibson RL, Morgan W, et al. Socioeconomic status, smoke exposure, and health outcomes in young children with cystic fibrosis. *Pediatrics.* 2017; 139(2): e20162730. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/28093464>
 10. Neri LCL, Bergamaschi DP, Da Silva Filho LVRF. Avaliação do perfil nutricional em pacientes portadores de fibrose cística de acordo com faixa etária. *Rev Paul Pediatr.* 2019; 37(1): 58-64. <https://www.scielo.br/pdf/rpp/v37n1/0103-0582-rpp-2019-37-1-00007.pdf>
 11. BRASIL. Lei nº9.250, de 26 de dezembro de 1995. Altera a legislação do imposto de renda das pessoas físicas e dá outras providências. Diário Oficial da União. De dezembro de 1995. Disponível em: http://www.planalto.gov.br/ccivil_03/leis/L9250compilado.htm
 12. Santos SMR, Barroso MD, Duarte TR, Jesus MCP. Perfil Epidemiológico e Social da Fibrose Cística na infância e adolescência. *Saúde (Santa Maria).* 2017; 43(1): 112-122. <https://periodicos.ufsm.br/revistas/revista-saude/article/view/24719/pdf>
 13. Da Silva MA, Pfeifer LI. Reabilitação Pulmonar de crianças com fibrose cística do estado do Pará. *Fisioterapia em Movimento.* 2007; 20(4): 73-81. <https://periodicos.pucpr.br/index.php/fisio/article/view/18953/18331>
 14. Schivinski CIS, Ribeiro MAGO, Okuro RT, Cardoso J, Basso RP, Ribeiro JD. Protocolo de atendimento e seguimento fisioterapêutico na fibrose cística. *Fisioterapia Brasil.* 2018; 19(4): 508-523. <https://portalatlanticaeditora.com.br/index.php/fisioterapiabrasil/article/view/2245/html>
 15. Feiten TS, Flores JS, Farias BL, Rovedder PME, Camargo EG, et al. Fisioterapia respiratória: um problema de crianças e adolescentes com fibrose cística. *J Bras Pneumol.* 2016; 42 (1): 29-34. https://www.scielo.br/pdf/jbpneu/v42n1/pt_1806-3713-jbpneu-42-01-00029.pdf
 16. Cohen-Cyberknoh M, Shoseyov D, Breuer O, Shamali M, Wilschanski M, Kerem E. Treatment of cystic fibrosis in low-income countries. *The Lancet. Respiratory medicine.* 2016; 4(2): 91-92. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/26868623>

17. Paparazzi P. Monitorização da adesão e ajustes terapêuticos. *Revista ASSOBRAFIR*. 2019; 10(1): 51-55. <https://assobrafir.com.br>
18. Riquena B, Monte LFV, Lopes AJ, Da Silva FLVRF, Damaceno N, Aquino ES, et al. Contaminação microbiológica de nebulizadores usados por pacientes com fibrose cística: um problema subestimado. *J Bras Pneumol*. 2019; 45(3): e20170351. https://www.scielo.br/pdf/jbpneu/v45n3/pt_1806-3713-jbpneu-45-03-e20170351.pdf
19. Aquino ES, Da Silva FH. Tratamentos farmacológicos inalatórios na fibrose cística. *Revista ASSOBRAFIR*. 2019; 10(1): 111-115. <https://assobrafir.com.br>
20. Mainz JG, Baier M, Jaudszus A, Tabori H, Ribeiro JD, Lorenz M. Colonização por *Pseudomonas aeruginosa* nas vias aéreas superiores e inferiores de uma criança com fibrose cística: abordagem meticulosa do pai para a erradicação bem-sucedida. *J Bras Pneumol*. 2019; 45 (6): e2019019. https://www.scielo.br/pdf/jbpneu/v45n6/pt_1806-3713-jbpneu-45-06-e20190191.pdf
21. Scalco JC. Exercício físico no tratamento do paciente com fibrose cística. *Revista ASSOBRAFIR*. 2019; 10 (1): 145 – 148. <https://assobrafir.com.br>
22. Izidoro MA; Machado VG. Efeitos do exercício físico na função pulmonar de pacientes com fibrose cística: uma revisão integrativa. *Revista UNIANDRADE*. 2019; 20(1): 1-8. <https://www.uniandrade.br/revistau niandrade/index.php/revistauniandrade/article/view/1024/978>
23. Griebler E, César M, de Azeredo D, Marostica P, Harthmann Â. Exercício físico no tratamento de fibrose de cística em crianças: Uma revisão sistemática. *Clinical & Biomedical Research*. 2019; 39(1): 69-74. <https://seer.ufrgs.br/hcpa/article/view/87156/pdf>
24. Gobato AO, Vasques ACJ, Ribeiro AF, Yamada RM, Hessel G. Prevalência de esteatose hepática em crianças e adolescentes com fibrose cística e associação com o estado nutricional. *Rev Paul Pediatr*. 2019; 37(4): 435-441. https://www.scielo.br/pdf/rpp/v37n4/pt_0103-0582-rpp-2019-37-4-00007.pdf
25. Barni GC, Forte GC, Forgiarini LF, Abrahão CLO, Dalcin PTR. Fatores associados à desnutrição em pacientes adolescentes e adultos com fibrose cística. *J Bras Pneumol*. 2017; 43(5): 337-343. https://www.scielo.br/pdf/jbpneu/v43n5/pt_1806-3756-jbpneu-2016000000319.pdf
26. Nascimento FS., Sena NA., Ferreira TA., Marques CDF, Silva LR, Souza EL. Hepatobiliary disease in children and adolescents with cystic fibrosis. *J Pediatr*. 2018; 94(5): 504-510. https://www.scielo.br/pdf/jped/v94n5/pt_0021-7557-jped-94-05-0504.pdf